Ueber

angeborene Pulmonalstenose.

Inaugural-Dissertation

der

medicinischen Facultät zu Jena

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt von

Ernst Giese

aus Jena.

Jena,

Druck von B. Engau.

1888.

Genehmigt von der medicinischen Facultät auf Antrag des Herrn Professor Dr. Unverricht.

Jena, den 3. December 1888.

Prof. Dr. **Kuhnt,**
d. Z. Decan der medicinischen Facultät.

Seinen lieben Eltern

in Dankbarkeit

gewidmet

vom Verfasser.

Unter den Entwicklungsfehlern des Herzens nimmt die angeborene Verengerung der Lungenarterienbahn den ersten Rang ein, sowohl hinsichtlich der Häufigkeit ihres Vorkommens (nach Peacocks[1]) Statistik 65,7 % aller angeborenen Herzfehler), als auch hinsichtlich ihrer klinischen Bedeutung, insofern dieser Fehler fast allein auch an Individuen, welche die ersten Lebensjahre überschritten, zur Beobachtung kommt (Peacock fand unter 45 Menschen mit angeborenem Herzfehler, die das 12. Jahr überlebten, 38, also 86 %, mit Pulmonalstenose behaftet).

Die angeborene Verengerung der Lungenarterienbahn, die teils im Conus arteriosus, teils in der Arterie selbst ihren Sitz hat, ist, im Gegensatz zu der erworbenen Stenose des Ostium pulmonale, fast immer mit weiteren Entwicklungsfehlern compliciert, als Rechtslage der Aorta, Defect in der Kammerscheidewand, Offenstehen des Foramen ovale, des Ductus Botalli.

1) Peacock: On malformations of the human heart etc., ref. in Hirsch's Jahrbüchern.

Zur Erklärung dieses Anomaliencomplexes sind verschiedene Theorien aufgestellt worden, die von Assmus[1]) übersichtlich geordnet und eingehend gewürdigt worden sind, und deshalb hier nur kurz angedeutet werden sollen. Einer Anzahl Erklärungsversuchen liegt die Annahme zu Grunde, dass die durch foetale Endocarditis entstandene Stenose das primäre sei und das Offenbleiben des Kammerseptums erst secundär in Folge der abnormen Stromverhältnisse hinzukomme. Hierher gehört die sog. „Stauungstheorie", von H. Meyer[2]), Dorsch[3]), Kussmaul[4]) u. a. vertreten.

Allmählich brachen sich Anschauungen Bahn, nach denen eine Entwicklungshemmung, bestehend in einer anomalen Wachstumsrichtung des Septum ventriculorum oder des Septum trunci communis, das primäre und die Stenose das secundäre Ergebnis war. Diese Ansichten vertreten die Arbeiten von Heine[5]), Halbertsma[6]) und Lindes[7]). Jetzt ist wohl allgemein anerkannt die

1) Assmus: Ueber einen Fall von angeb. Stenose d. Conus etc. D. Arch. f. kl. Med. 20. Bd., 1877.

2) H. Meyer: Ueber angeb. Enge od. Verschluss d. Lungenarterienbahn. Virchows Archiv Bd. XII. 1887.

3) Dorsch: Die Herzmuskelentzündung als Ursache angeb. Herzcyanose. Diss. Erlangen 1855.

4) Kussmaul: Ueber angeb. Enge und Verschluss der Lungenarterienbahn. Zeitschrift für rat. Med. 1865.

5) Heine: Angeb. Atresie d. Ostium arter. dextr. Tübing. 1861.

6) Halbertsma, ref. in Schmidts Jahrbüchern Bd. 119.

7) Lindes: Ein Beitrag zur Entwicklungsgesch. des Herzens. Diss. Dorpat 1865.

Erklärung v. Rokitanskys[1]), welche sich auf eingehende embryologische Studien stützt. Sie soll im Folgenden kurz dargelegt werden.

Nach v. Rokitansky beruhen die hierher gehörigen Anomalien auf einem anomalen Teilungsvorgang des Truncus arteriosus, auf einer anomalen Wachstumsrichtung des Septum trunci. Dadurch kann bedingt werden:

1) Eine anomale Stellung der Gefässe zu einander.
2) Ein ungleiches Caliber der Gefässe.
3) Beide Anomalien zugleich.

Dieser ungleiche Teilungsvorgang des Truncus findet weitaus am häufigsten zu Ungunsten der Lungenarterie statt. Die übrigen, fast constant begleitenden Anomalien, wie Enge des Conus, Defect im Septum ventriculosum, resultieren aus der Entwicklungsgeschichte des Septum ventr. Dieses zerfällt 1) in einen hinteren, zwischen den beiden Vorkammerostien lagernden Teil, 2) in die Pars membranacea und 3) in den vorderen fleischigen Teil. Dessen hinterer Teil schliesst sich an die Pars membr. an, während der vordere Teil, die Aorta rechts umfassend, zwischen die arteriellen Ostien tritt. Das vordere Septum besteht aus 2 Fleischlagen, einer stärkeren, dem linken Ventrikel zugehörigen, und einer schwächeren des rechten Ventrikels, welche ringförmig umbiegend den Conus bildet. Auf dieser, den

---

1) v. Rokitansky: Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875.

Conus bildenden Lage liegt noch eine dünne, beiden Ventrikeln gemeinsame Lage.

Geht nun die Teilung im Truncus communis zu Ungunsten der Lungenarterie vor sich, so wird dadurch eine Rechtslage der Aorta bedingt („Rechtslage" der Aorta bedeutet immer nur Verlagerung des Aortenursprungs nach rechts, nicht aber Transposition). Nächste Folge ist, dass das Wachstum des vorderen Septums nicht genügt, um den rechtsseitigen Umfang der Aorta zu erreichen; es bleibt ein Defect im Kammerseptum bestehen, und die Aorta entspringt mehr oder weniger aus beiden Kammern, sie „reitet auf dem Septum." — Endlich ist durch den anomalen Teilungsvorgang im Truncus auch die Enge des Conus pulmonalis bedingt. Die beiden Fleischlagen desselben begleiten nur den vorderen Teil des vorderen Septums bis dahin, wo dasselbe zwischen die arteriellen Ostien tritt. Hier geht die äussere dünne, beiden Ventrikeln gemeinsame Schicht in die äussere Herzwand weiter, während die innere direct nach rechts zur Bildung des Conus umbiegt, ohne, eben wegen des Defectes, bis an den rechtsseitigen Umfang der Aorta zu gelangen. So entsteht eine mehr oder weniger bedeutende Enge des Conus. v. Rokitansky fasst diese Verhältnisse ungefähr in folgenden Sätzen zusammen:

1) Der anomale Teilungsvorgang im Truncus bedingt eine Rechtslage der Aorta.
2) Durch die Rechtslage der Aorta ist der vor

der Pars membr. liegende Defect im Septum bedingt.

3) Der bloss aus dem Wandfleisch des rechten Ventrikels bestehende Conus ist allgemein verengt, der Lungenarterie entsprechend, kann aber durch concentrische Hypertrophie oder Hypertrophie einzelner Muskelbalken noch enger werden.

4) Die ungleiche Grösse der beiden Gefässstämme ist das Ergebnis der ungleichen Teilung des Truncus, wobei insbesondere die Atresie primär aus der Teilung oder secundär aus der Ableitung des Blutstromes vom Pulmonalostium hervorgegangen sein kann (v. Rokit.).

Was nun die Frage nach der Ursache der primären Teilungsanomalie im Truncus anlangt, so schliesst sich v. Rokitansky[1]) der von Peacock ausgesprochenen Meinung an, sie beruhe auf einer mangelhaften Entwicklung des 5. Kiemenbogens, aus dem die Pulmonalis und der Ductus art. hervorgehen; auch W. Turner[2]) bezeichnet als Ursache der Verengung der Lungenarterie „Atrophie des 5. Gefässbogens." v. Rokitansky führt als Beweis hierfür an, dass der Ductus arteriosus neben Stenose oder Atresie der Lungenarterie meist ungewöhnlich dünn, zarthäutig sei, dass er ungewöhnlich frühzeitig und unter höchst ungünstigen

1) a. a. O. S. 121.

2) W. Turner: Ueber Unregelmässigkeiten d. Lungenarterien, d. Aortenbogens etc. 1862.

Bedingungen schrumpfe, denn man muss wohl annehmen, dass der Blutstrom, der ja dann von der Aorta zur Lunge keinen andern Weg nehmen kann als durch den Ductus, der Schrumpfung direct entgegenwirkt; endlich, dass er oft als arteriöses Band völlig fehle. Diese frühzeitige Schrumpfung, event. sogar das Fehlen des Ductus sei bedingt durch die starke Neigung des Ductus zur Involution, die hier infolge des Entstehens aus einem verkümmerten Kiemenbogen erst recht vorhanden sein müsse. Ferner begünstige die Schrumpfung und der Schwund des arteriösen Bandes die wachsende, nach oben rückende Aorta, indem dadurch der an der zurückbleibenden kleinen Pulmonalis inserierte Ductus übermässig gedehnt werde. Auch Assmus[1]) betont für das Verhalten des Ductus bei dieser Anomalie die Tendenz desselben zur Verödung.

Bei der Schrumpfung des Ductus dürfte vielleicht noch ein Gesichtspunkt in Frage kommen, der durch eine Arbeit von Schanz[2]) nahe gelegt wird.

Der Ductus verschliesst sich nach der bis jetzt geltenden Ansicht mit dem Beginn der Respiration infolge der bedeutenden Druckveränderungen im Kreislauf. Schanz ist auf Grund experimenteller Untersuchungen zu einer anderen Ansicht gelangt. Zum besseren Verständnis will ich dieselbe kurz darstellen. — So lange

1) a. a. O. S. 264.

2) Schanz: Der mechanische Verschluss des Ductus arteriosus. Pflügers Archiv 1888.

das Kind noch nicht geathmet hat, steht das Zwerchfell hoch, die Lungen liegen anectatisch zu beiden Seiten der Wirbelsäule, das Herz liegt ziemlich horizontal und reicht fast bis an die Wirbelsäule. Der Aortenbogen verläuft mehr quer von rechts nach links. Wo das Ende des Aortenbogens an die Wirbelsäule befestigt ist, mündet der Ductus arteriosus. Vor demselben gehen die Pulmonaläste ab; gerade vor der Abgangsstelle ist die Ueberschlagstelle des Pericards auf die Pulmonalis. Nach der Athmung ist der Thorax ausgedehnt, das Zwerchfell gesenkt und damit auch das Herz infolge der Befestigung des Pericards. Dadurch entsteht ein Zug an der Umschlagstelle des Pericards auf die Pulmonalis, der sich auf den Ductus fortpflanzt. Da dieser an der Aorta fixiert ist, so ist das Resultat eine Zerrung des Ductus, die am stärksten auf der Höhe der Inspiration ist. Der erwähnte Autor fasst kurz folgendermassen zusammen: „Meine Ansicht ist also die, dass der Ductus sich schliesst durch Zerrung an seinem Pulmonalende. Diese Zerrung wird bewirkt:

1) Durch die Pulmonalarterienäste selbst.
2) Durch das Pericard, welches sich an der Wurzel desselben umschlägt."

Dieser Ansicht von Schanz über den mechanischen Verschluss des Ductus schliesse ich mich an.

In den 116 Fällen von Stölkers[1]) Statistik ist der

1) Stölker: Ueber angeb. Stenose d. Art. pulm. Diss. Bern 1864.

Ductus 8mal als fehlend angegeben. Hier ist es wahrscheinlich schon im Foetalleben obliteriert, geschrumpft, an der dünnsten Stelle eingerissen und geschwunden. Zeit zu diesem Schwund war genügend vorhanden, denn die Fälle von fehlendem Ductus betreffen Personen von $5^3/_4$ — 37 Jahren.

In 29 Fällen war der Ductus geschlossen. Die mechanischen Kräfte, die nach Schanz den Verschluss bewirken, muss man sich in diesen Fällen als in verstärktem Grade wirksam vorstellen. Kinder, die mit Stenose der Pulmonalis geboren werden, leiden an dauernder oder nur bei stärkerem Schreien eintretender Dyspnoe und führen infolge dessen energische Respirationsbewegungen aus. Die kräftigen und bedeutenden Excursionen des Thorax haben natürlich einen stärkeren Zug an der Pulmonalis zur Folge, infolge dessen schliesst sich der Ductus, diesem stärkeren Zuge entsprechend, um so sicherer.

In den 32 Fällen Stölkers, in denen der Ductus arteriosus als offen angegeben ist, scheint das von Schanz betonte Zerrungsmoment trotzdem nicht ganz gefehlt zu haben, denn die Arteria pulmonalis ist in diesen Fällen überall als äusserst dünnwandig „venenartig“ bezeichnet oder als ein obliterierter Strang angegeben, und es ist klar, dass in solchen Fällen dieser schwache Teil der Pulmonalis dem Zuge eher nachgab und sogar einknickte als der Ductus arteriosus.

Fragen wir uns nun, wie es kommt, dass die Entwicklungsfehler des Herzens hauptsächlich das rechte Herz betreffen, so möchte dies wohl damit zusammenhängen, dass das Gefässsystem nach Häckel[1]) entwicklungsgeschichtlich sowohl ein sehr junges als auch ein sehr progressives Organsystem ist, d. h. der Veränderung durch Anpassung sehr zugänglich ist, im Gegensatz zu conservativen Organsystemen, bei denen die Vererbung das Uebergewicht über die Anpassung beibehält. Infolgedessen ist das Gefässsystem auch eher entwicklungshemmenden „Rückschlägen," wie sich Darwin ausdrückt, ausgesetzt. Dieselben müssen naturgemäss am rechten Herzen am häufigsten auftreten, weil hier die grössten stammes- und keimesgeschichtlichen Veränderungen vor sich gehen; denn stammesgeschichtlich bildet sich die Lungenathmung an Stelle der Kiemenathmung, keimesgeschichtlich üben tiefgehende Veränderungen des Dotter- und Allantoiskreislaufes ihren Einfluss aus. Man kann sich mit dieser allgemeinen Ursache begnügen und braucht nicht, wie es ältere Autoren, wie Grainger, Meckel, Turner u. a. gethan haben, bei jeder Misbildung des Herzens nach einem Tierherzen zu suchen, das dem vorliegenden gleich oder ähnlich ist.

Während die pathologisch-anatomische Seite dieser

1) Häckel: Anthropogenie. 3. Aufl. Leipzig 1877. S. 654 ff.

Anomalien ziemlich erschöpft ist, finden wir die klinischen Angaben in der Literatur ziemlich vereinzelt. Eine übersichtliche Darstellung des Verlaufes und der klinischen Erscheinungen hat nur C. Rauchfuss[1]) gegeben, ich will mich deshalb darauf beschränken, im Folgenden kurz die für die Diagnose wichtigen Momente näher zu beleuchten.

Die Cyanose (Morbus caeruleus) ist eine ziemlich constante Begleiterscheinung der Pulmonalfehler (fast in der Hälfte der Fälle) und tritt gerade hier mit besonderer Intensität auf. Sie ist, wie bei jedem anderen Klappenfehler, in erster Linie die Folge gestörter Compensation; es tritt Stauung in den Körpervenen ein, da der Abfluss des Blutes aus dem rechten Herzen gehemmt ist.

Man könnte nun geneigt sein, der grösseren Venosität des Blutes, die ja bei all diesen Fehlern vorhanden sein muss, eine hervorragende Rolle bei der Entstehung der Blausucht zuzuschreiben. Dem widersprechen jedoch die interessanten Beobachtungen von Breschet[2]) und Rees[3]). Ersterer sah die linke Subclavia aus der Pulmonalis entspringen, letzterer die Aorta descendens aus demselben Gefässstamme, und nichtsdesto-

1) C. Rauchfuss: Die angeb. Entwicklungsfehler des Herzens etc. in Handbuch d. Kinderkrankh. v. Gerhardt IV. Bd.

2) 3) Friedreich, Krankheiten des Herzens. Erlangen 1867. S. 279.

weniger bestand in keinem dieser Fälle eine Spur von Cyanose in den Gefässgebieten, die nur rein venöses Blut erhielten.

Immerhin ist es nicht ausgeschlossen, dass die Combination beider Momente, der Stauung und der geringeren Oxydation des Blutes, die Intensität der Cyanose beeinflusst[1]).

v. Dusch[2]) stellt bei heftigen Erscheinungen von Cyanose die Diagnose einer anomalen Communication beider Herzhälften schon während des Lebens als sehr wahrscheinlich hin. Scheele[3]) dagegen kann sich dieser Auffassung v. Duschs nicht anschliessen, und zwar auf Grund zahlreicher Fälle, bei denen Cyanose überhaupt nicht oder nur sehr spät eintrat, trotz vorhandenem Septumdefect. Er fasst die diagnostische Verwertbarkeit der Cyanose für einen solchen in folgendem Satz zusammen: „Das Vorhandensein der Blausucht bei congenitaler Pulmonalstenose berechtigt zu der Annahme eines gleichzeitigen Septumdefectes ebensowenig, wie ihr Fehlen einen solchen absolut ausschliesst."

Bei der Darstellung der physikalischen Symptome wollen wir eine Einteilung zu Grunde legen, die

---

1) Litten: Beiträge zur Pathologie des Herzens. D. med. Wochenschr. 87. Nr. 8.

2) v. Dusch: Lehrbuch der Herzkrankheiten. Leipzig 1868.

3) Scheele: Ueber congenitale Pulmonalstenose mit Kammerscheidewanddefect. D. med. Wochenschrift. 88. Nr. 15.

sich aus den Beobachtungen der pathologischen Anatomie ergiebt. Wir unterscheiden nach Kussmaul-Rauchfuss:

A. Stenose oder Atresie der Lungenarterienbahn mit geschlossener Kammerscheidewand.

B. Stenose oder Atresie der Lungenarterienbahn mit offener (defecter) Kammerscheidewand.

C. Stenose oder Atresie der Lungenarterienbahn mit geschlossener oder offener Kammerscheidewand, combiniert mit anderen Herzanomalien.

Von der ersten Gruppe, die nach Rauchfuss ca 10% aller Pulmonalstenosen beträgt, können wir die Atresie, als klinisch unwichtig und schwer diagnosticierbar, übergehen.

Um ein klares Verständnis für die differentiell diagnostischen Zeichen zwischen den Fehlern dieser Kategorie und denen mit offenem Septum zu erhalten, ist es wichtig, sich die Stromverhältnisse in beiden Fällen genau zu vergegenwärtigen. Wenn das Septum geschlossen ist, so trifft die durch die Stenose bedingte Stauung mit ganzer Kraft den rechten Ventrikel und wir werden infolgedessen die physikalischen Zeichen einer Vergrösserung desselben nie vermissen, während bei offenem Septum ventriculorum das gestaute Blut nach links überfliessen kann, ohne dass es zu einer erheblichen Erweiterung des rechten Ventrikels zu kommen braucht.

Bei der einfachen Stenose ist der Spitzenstoss verbreitert, Pulsationen im Epigastrium sicht- und fühlbar. Bei aufgelegter Hand fühlt man in vielen Fällen ent-

weder dauernd oder nur bei verstärkter Herzaction ein systolisches Frémissement. Die Herzdämpfung ist nach oben und rechts vergrössert, kann sogar den rechten Sternalrand um mehrere Centimeter überragen. Bei der Auscultation findet man die Töne über den venösen Ostien und der Aorta rein. Ueber der Pulmonalis ist der erste Ton von einem mehr oder weniger starken systolischen Blasen begleitet oder verdeckt, der 2. Ton zeigt ein verschiedenes Verhalten. In manchen Fällen ist er laut und klappend, sogar fühlbar; dies erklärt sich aus der Hypertrophie des rechten Ventrikels; das unter hohem Druck in die Arterie geworfene Blut wirft mit Beginn der Diastole die schwingungsfähigen Klappen mit grosser Gewalt zurück. In anderen Fällen ist der 2. Ton leise, weniger deutlich, und dies beruht auf endocarditischen Processen, welche die Elasticität der Klappen beeinträchtigt haben.

Man könnte versucht sein, aus der Beschaffenheit des 2. Tones einen Schluss auf die genauere Localisation der Stenose zu ziehen. Ist er laut klingend, lässt er zarte Klappen vermuten, so würde man die Stenose in den Conus arteriosus oder in die Arterie jenseits der Klappen verlegen, umgekehrt bei leisem Klange in das Ostium der Arterie selbst. Diese Schlussfolgerung mag in vielen Fällen zutreffen, unbedingt richtig ist sie nicht, wie ein von Bozanis[1]) veröffentlichter Fall Ger-

1) Bozanis: Ein Fall angeb. Pulmonalstenose. Diss. Würzburg 1876.

hardts[1]) beweist. Hier war der 2. Ton klappend und fühlbar, die Stenose wurde demgemäss nicht in das Ostium der Arterie, sondern in den Conus verlegt. Die Section ergab eine bedeutende Verengerung des Arterienostiums, wir ersehen daraus, dass die Stenose bei lauten Herztönen auch am Ostium selbst sitzen kann, wenn nur die Klappen, trotz fast foetaler Kleinheit, ihre Schluss- und Schwingungsfähigkeit bewahrt haben. Man kann also höchstens aus dem Fehlen oder der erheblichen Abschwächung des 2. Tones eine Erkrankung der Klappen selbst diagnosticieren, in allen andern Fällen wird man die Localisationsdiagnose der Verengerung offen lassen müssen.

Aus diesen physikalischen Momenten lässt sich selbstverständlich die Frage, ob ein Fehler angeboren oder erworben, nicht entscheiden. v. Rokitansky hält die der 1. Kategorie consequenter Weise ebenfalls für eine Entwicklungshemmung, während Rauchfuss mehr der Ansicht zuneigt, dass sie auf foetaler Endocarditis, frühestens im 3. Monat, beruhen. Jedenfalls ist die letztere Möglichkeit nicht ganz von der Hand zu weisen, zumal wenn man bedenkt, dass das rechte Herz während des Foetallebens denselben schädlichen Folgen starker Arbeitsleistung ausgesetzt ist, welche im extrauterinen Leben an den Klappen des linken Herzens so häufig endocarditische Veränderungen hervorrufen.

1) Gerhardt: Lehrbuch d. Auscult. u. Percuss. II. Auflage. S. 294.

Die physikalische Diagnostik der 2. Gruppe, Stenose oder Atresie mit Septumdefect, ist natürlich, soweit sie die Stenose betrifft, dieselbe wie bei der 1. Gruppe. Es ist schon oben betont worden, dass die Vergrösserung des rechten Ventrikels in diesen Fällen nicht sehr erheblich zu sein braucht, dagegen ist der rechte Vorhof in beiden Gruppen regelmässig ausgedehnt, mag das Foramen ovale geschlossen sein oder nicht.

Von grosser Wichtigkeit ist die Frage, besitzen wir ausser dem erwähnten Befund am rechten Ventrikel zuverlässige Symptome, welche es erlauben, das Offenbleiben des Septums zu diagnosticieren?

Lebert[1]) hat zunächst darauf aufmerksam gemacht, dass gelegentlich ein sehr lautes Geräusch im 2. und 3. I.-R. rechts bei sonstigen Zeichen einer Stenose die Diagnose des offenen Septums nahe legen kann. Er kam zu dieser Anschauung auf Grund eines Falles, in welchem das Maximum des systolischen Blasens im 2. und 3. I.-R. rechts zu hören und, wie er annimmt, bedingt war durch das Ueberströmen des Blutes aus dem rechten in den linken Ventrikel durch den Septumdefect.

Zuverlässiger sind vielleicht die Symptome, welche Rauchfuss[2]) für die Diagnose des Septumdefectes anführt.

1) Lebert: Angeb. Herzkrankheiten. S. 301.
2) a. a. O. S. 95.

Im Gegensatz zu den Fällen, wo über Kammern, Vorhöfen und Aorta nur das fortgeleitete Hauptgeräusch hörbar ist, giebt es eine Reihe anderer, „in denen das Geräusch über den Kammern, sowohl zur Herzspitze als am untern Abschnitt der rechten Kammer und zuweilen auch über der Aorta ascendens in Timbre und Schallhöhe sich von jenem Hauptgeräusch am Pulmonalostium deutlich unterscheidet, in der Regel tiefer und dumpfer schallt, und nicht continuierlich beim Weiterschieben des Hörrohrs in das letztere übergeht.“ Es würde sich in diesen Fällen um 2 deutlich differenzierbare Geräusche handeln, und es fragt sich nur, welchen Bedingungen das 2. Geräusch seine Entstehung zu verdanken hat. Rauchfuss führt es zurück auf Wirbelbildung an der Kammerbasis unter der Aorta, entstehend durch Ueberströmen des Blutes aus dem rechten in das linke Herz. Zu betonen ist noch, dass nach Rauchfuss' eigner Angabe die Erscheinung in sehr vielen Fällen von offenem Septum vermisst wird.

In jüngster Zeit hat Scheele[1]) einen interessanten Beitrag zur Diagnostik des Defectes geliefert. In den Lehrbüchern findet man als charakteristisch für Pulmonalstenose, im Gegensatz zu Aortenstenose, zugegeben, dass das systologische Geräusch sich in die Carotiden nicht fortsetzt, auch Rauchfuss[2]) vertritt diese

1) a. a. O. S. 297.
2) a. a. O. S. 94.

Ansicht, fügt aber hinzu, dass dies scheinen könnte, „wenn das Geräusch sehr intensiv und weit über den Rumpf und selbst über die untere Halsregion verbreitet wahrnehmbar ist.“ Scheele fand nun in einem Falle, wo sämmtliche Symptome für eine congenitale Pulmonalstenose sprachen, dass sich das systolische Geräusch weit in die Carotiden hinauf bis zum Unterkieferwinkel hin und in die Subclaviaarterien, selbst die rechterseits, fortpflanzte. Das Geräusch war nicht nur durch die Hautdecken fortgeleitet, denn bei comprimierter Carotis war es nur schwach hörbar. Scheele schloss daraus auf einen Kammerscheidewand-Defect, der zur Wirbelbildung unter der Aorta führte, da keine Erscheinungen für Aortenstenose vorhanden waren, und fand seine Diagnose durch die Section vollkommen bestätigt. Die diagnostische Verwertbarkeit seiner Beobachtung fasst er in folgendem Satz zusammen: „In jenen Fällen angeborener Herzfehler, in welchen die Summe der vorhandenen Symptome für eine Pulmonalstenose spricht, zwingt ein gleichzeitig bestehendes, in die Carotiden hinauf sich fortpflanzendes Geräusch zu der Annahme eines gleichzeitig bestehenden Defectes im vorderen Kammerseptum.“

Beide Fehlergruppen werden noch compliciert durch das verschiedene Verhalten des Septum atriorum und des Ductus Botalli. Die Beschaffenheit des Septum

atriorum lässt sich physikalisch bei diesen Fehlern nicht diagnosticieren, indem sein Offenstehen (ca. 61 % in Stölkers Statistik) keine besonderen Symptome macht; der rechte Vorhof ist, wie schon oben hervorgehoben, sowohl bei offenem wie bei geschlossenem Septum atriorum regelmässig ausgedehnt. Dagegen haben wir einige Anhaltepunkte, um den Zustand des Ductus arteriorus zu erfahren. Bei offenem Ductus findet man nach Gerhardt[1]) eine bandförmige Dämpfung links vom Sternum bis zur 2. Rippe und dem I. I.-R., bedingt durch Erweiterung des Lungenarterienstammes. Dieses Kriterium wird wohl nur in den wenigen Fällen zur Geltung kommen können, wo die Stenose nur im Conus oder in dem untersten Abschnitt der Lungenarterie sitzt, dagegen die Arterie, infolge des unter Aortendruck durch den Ductus einströmenden Blutes, erweitert ist. In solchen Fällen kann man es auch verstehen, dass Gerhardt den 2. Pulmonalton verstärkt findet und daraus ein diagnostisches Zeichen für das Offenstehen des Ductus abzuleiten versucht.

Ferner giebt Francois Franck an, dass bei offenem Ductus ein systolisches Geräusch am 4. Brustwirbel zu hören ist. Dieses Symptom kann nur für die Fälle Geltung haben, in welchem das Geräusch nicht an sich schon wegen seiner starken Intensität überall am Thorax zu hören ist.

---

1) Gerhardt: Jen. Zeitschrift Bd. III. 1867. S. 112.

Die physikalischen Symptome der 3. Hauptgruppe bestehen aus denselben wie die der 1. oder 2. plus den Erscheinungen, welche die Veränderungen der übrigen Klappen bedingen, namentlich der Tricuspidalis, durch fortgeleitete Endocarditis hervorgerufen. Complication mit teilweiser Persistenz des Truncus arteriosus communis, mit vollständigem Fehlen einer Scheidewand, Stellungsanomalien der grossen Gefässstämme, die ebenfalls hier zu subsummieren sind, kommen wohl kaum in den Bereich der physikalischen Diagnostik.

Zu den seltneren Auscultationsbefunden, die Rauchfuss[1]) zusammengestellt hat, einerseits bedingt durch Complication mit anderen Klappenfehlern, andererseits merkwürdig durch das Fehlen von Geräuschen, möchte ich noch das Fehlen des 2. Aortentones bei völliger Intactheit der Klappen zugesellen, von Bueren an 2 Fällen beobachtet, die er an solche von J. Meyer, Kappeler und Stölker anreiht. Als begünstigendes Moment für das Zustandekommen dieser Erscheinung sieht er den Defect im Septum an. Das Septum, welches normalerweise entweder direct oder durch die Pars membranacea an den Faserring der Aorta inseriere, wirke als Spanner des Faserringes und damit der Aortaklappen. Ein Defect im Septum dürfe daher infolge des Fehlens dieser Wirkung nicht ohne Einfluss auf das diastolische Schallmoment sein. Geben wir diese

1) Bueren: Zur Lehre von d. angeb. Verengerung d. Pulmonalarterienbahn etc. Diss. Bonn 1875.

Function der Pars membranacea auch zu, so ist bei der Erklärung dieser Erscheinung doch immer noch zu berücksichtigen, dass 1) überhaupt nur eine geringe Menge Blut in den grossen Kreislauf geworfen wird und 2) nur mit geringer Kraft; denn Bueren beobachtete diese Erscheinung im Stadium der Incompensation.

Ziehen wir zur Vervollständigung des klinischen Bildes noch die Veränderungen anderer Organe in Betracht, so müssen wir die bedeutende Disposition dieses angeborenen Fehlers zur Lungentuberculose hervorheben. Traube[1]) nimmt die verminderte seröse Transsudation in das Lungengewebe zur Erklärung in Anspruch, Gerhardt[2]) macht darauf aufmerksam, dass miliare Embolien von der häufig recidivierenden Endocarditis die Ursache sein können. Dem hält Scheele mit Recht entgegen, dass es auffallend wäre, dass gerade die Lungenspitzen und nicht, wie sonst so häufig, die unteren Lungenlappen Sitz der Embolie werden sollten. Man wird wohl für diese Disposition zur Erkrankung an Phthise kaum eine specifische Ursache finden können. Alle diese Anschauungen entstammen einer Zeit, in der man die infectiöse Natur der Tuberculose noch nicht kannte. Nach unseren heutigen Erfahrungen können wir uns zur Erklärung mit dem Hinweis auf den schlechten Ernährungszustand und die geringe Widerstandsfähigkeit dieser Individuen gegen schädliche Einflüsse begnügen.

1) Traube: Gesammelte Beiträge. Bd. II, S. 7, 48—49.

2) Gerhardt: Handbuch der Kinderkrankheiten. 1874. S. 252.

Unsere Ausführungen lehren, dass trotz der schon ziemlich angeschwollenen Literatur über unseren Gegenstand, doch noch eine grosse Reihe von Punkten zweifelhaft sind und sowohl der anatomischen wie der klinischen Seite nach verschiedenen Richtungen hin der Aufklärung und Ergänzung bedürfen.

Ich halte es deshalb nicht für überflüssig, über 2 Fälle etwas ausführlicher zu berichten, welche ich in der Poliklinik des Herrn Professor Unverricht zu beobachten Gelegenheit hatte.

I. Beobachtung.

Wilhelm G., geb. 6. Mai 1885 als Kind gesunder Eltern. 2 ältere Geschwister und 1 jüngeres sind gesund und gut entwickelt. Das Kind, welches von Geburt an Cyanose zeigte, die sich bei häufigen Schreianfällen beträchtlich steigerte, kam gegen Ende seines 1. Lebensjahres zum 1. Mal in Behandlung wegen Diarrhöen, durch entsprechende Diät erholte sich das Kind bald. Ein Ausfluss aus beiden Ohren, welcher $^1/_2$ Jahr nach der Geburt auftrat, verschwand nach einigen Wochen. Im October 1887 wurde polikinische Hilfe nachgesucht wegen grosser Häufigkeit der Anfälle, die manchmal zu Ohnmacht führten.

Der damals aufgenommene Status ergab:

Anaemisches männliches Individuum von schwachem Knochenbau, schlaffer, welker Musculatur, mässigem Fettpolster. Haut blass, am Thorax von normaler Tempe-

ratur, an den Extremitäten bedeutend kühler. Leichte Cyanose auf Lippe, Wange und Schläfen, bedeutendere an den Extremitäten, deren Endphalangen kolbig verdickt sind. Thorax ist, abgesehen von einer leichten Vorwölbung links am Sternum, gleichmässig gebaut. Respiration beiderseits gleichmässig, costoabdominal, beschleunigt. Herzpulsation sichtbar im 3.—5. I.-R. bis zur Mammillarlinie und im Epigastrium. Herzstoss ist stark fühlbar, verbreitert, am stärksten im 5. I.-R. innerhalb der Mammillarlinie. Puls ist sehr klein, rechts kaum fühlbar, von sehr geringer Füllung, unregelmässig hoch, arythmisch. Herzdämpfung beginnt im 3. I.-R. links und geht bogenförmig nach der Mammillarlinie. Nach rechts überschreitet die Dämpfung den linken Sternalrand um $1^1/_2$ cm. Ueber den Lungen überall lauter, voller Schall.

Die Auscultation ergab:

An der Herzspitze den 1. Ton von einem feinen Blasen begleitet. An der Aorta beide Töne rein und deutlich. Tricuspidalis wie die Mitralis. An der Pulmonalis statt des 1. Tones ein systolisches Blasen, 2. Ton leise. Ueber den Lungen überall verschärftes vesiculäres Athmen. Leber und Milzdämpfung wenig vergrössert. Im Urin kein Eiweiss. Appetit ist gering, Stuhl meist angehalten. — An manchen Tagen treten 4—5 Anfälle ein, manche Tage sind ganz frei. Bekommt Patient einen Anfall, so wird er plötzlich blass, dann wird er tiefblau, die Venen am Kopf schwellen an; Patient

krümmt sich nach der linken Seite zusammen, bleibt kurze Zeit ohne jede Bewegung in dieser Stellung, bis er seinem Schmerz in Schreien, das die Cyanose noch mehr verstärkt, Luft macht. Patient merkt das Herannahen eines Anfalls vorher, und verlangt, um ihn leichter zu überstehen, nach dem Bett. Auch nachdem gehäufte Anfälle überstanden waren, blieb der Urin eiweissfrei. Wegen starker Dyspnoe ist das Gehen auf einige Schritte beschränkt. Die Sprache setzt sich (bei einem Alter von $2^1/_2$ Jahren) aus 2—3 Silben zusammen. Intelligenz scheint dem Alter entsprechend zu sein.

Am 6. November 1887 morgens bekam Patient plötzlich, ohne dass vorher Fieber oder Unwohlsein bestanden, einen heftigen Ohnmachtsanfall und blieb den ganzen Tag in soporösem Zustand. Am folgenden Tag fiel den Eltern auf, dass der linke Arm nicht gebraucht wurde.

Eine erneute Untersuchung ergab:

Lähmung des linken Armes. Ob das linke Bein ebenfalls afficiert war, liess sich wegen der hochgradigen Schwäche beider unteren Extremitäten (das Kind von fast 3 Jahren war über die ersten Gehversuche nicht hinaus gekommen) nicht entscheiden, ist aber sehr wahrscheinlich. Ferner stand der rechte Mundwinkel tiefer, sowohl bei der Ruhe wie bei Bewegung, die Nase etwas nach links verzogen. Die herausgestreckte Zunge zeigte Deviation nach rechts, zitterte nicht. Oberer Facialis beiderseits gleichmässig innerviert. Die Unter-

suchung des Herzens liess das systolische Geräusch an der Pulmonalis gegen früher etwas verstärkt erscheinen, die Aortentöne waren nach wie vor rein, dagegen liess sich an den Carotiden beiderseits ein systolisches Geräusch hören. Die von Scheele empfohlene Compression der Carotis, zum Nachweis, dass das Geräusch in der Carotis selbst entsteht, war wegen der grossen Unruhe des Kindes nicht ausführbar. Auch am Thorax, in der Höhe des 4. Brustwirbels, war ein Geräusch wahrnehmbar. Ueber der Lunge nirgends Rhonchi.

Zur Zeit, im Juni 1888, ist der Status derselbe, nur die Lähmung hat sich verändert; der linke Arm kann alle Bewegungen ausführen, wenn auch bedeutend schwächer wie rechts, aber der rechte Facialis ist noch unverändert gelähmt.

Fassen wir kurz die Hauptmomente für die Diagnose zusammen: 1) Starke Cyanose von Geburt an; 2) trommelschlegelgestaltete Finger und Zehen; 3) Dilatation und Hypertrophie des ganzen Herzens, namentlich des rechten Ventrikels; 4) das systolische Geräusch, am lautesten über der Pulmonalis; und 5) in den Carotiden, so müssen wir zur Diagnose: congenitale Pulmonalstenose mit Kammerscheidewand-Defect kommen. Die 4 ersten Momente sind für die Stenose beweisend, während Punkt 5 nach Scheeles Vorgang (s. oben) den Septumdefect beweist. In diesem Falle möchte ich aber noch die Lähmung als Beweis heranziehen.

Dieselbe ist wohl mit grösster Wahrscheinlichkeit als die Folge einer Embolie, die ihren Sitz in der rechten Brückenhälfte hat (Strümpell), aufzufassen. Sie als Folge einer acuten Eucephalitis, als eine cerebrale Kinderlähmung zu betrachten, fehlte ausser dem Alter jeder Anhaltspunkt. Halten wir also an der Embolie fest, so fragt es sich nur, woher stammte der Embolus? Das Ostium aortae und die Mitralis zeigten nach wie vor reine Töne, sie mussten also frei von endocarditischen Processen sein. Dagegen sind nach v. Rokitansky[1]) der stenosierte Conus und das verengerte Ostium der Pulmonalis sehr zu secundären Entzündungsprocessen und Thrombenbildung geneigt. Es ist also sehr wahrscheinlich, dass der Embolus von dieser Stelle, statt in die Lunge zu gelangen, unter den durch die Hypertrophie des rechten Herzens geschaffenen abnormen Druckverhältnissen durch den Defect im Septum ventr. in den grossen Kreislauf getrieben wurde. Nicht ausgeschlossen ist auch, dass der Thrombus von endocarditischen Processen stammte, die an den Rändern des Septumdefectes ihren Sitz hatten. In dieser Beziehung lässt sich unser Fall an den von Litten[2]) anreihen, der embolische Infarcte in Leber und Milz fand, die dort allerdings von Thromben der Vv. femoral. stammten, aber ebenfalls höchst wahrscheinlich durch den Defect im

1) a. a. O. S. 122.
2) a. a. O. S. 145.

Septum aus dem rechten in das linke Herz übergewandert und so in den grossen Kreislauf gelangt waren.

Ueber das Verhalten des Ductus arteriosus und des Septum atriorum lässt sich nichts sagen, da wir die oben angeführten Characteristica nicht haben.

II. Beobachtung.

Emma B., geb. 20. Juli 1883 als Kind gesunder Eltern, zeigte von Geburt an Cyanose. Mit der 16. Woche wurde Luftmangel beobachtet. Im 2. Jahre bekam Patientin die ersten Zähne, im 3. überstand sie eine Bronchitis, im 4. eine Diphtherie. In derselben Zeit traten Schwindelanfälle auf, Patientin wurde plötzlich ohnmächtig, fühlte sich nachher matt, klagte über Schmerzen im Kopf und in der linken Seite. Appetitlosigkeit ist nie vorhanden gewesen. Patientin geht sehr wenig, wegen Steigerung des Luftmangels.

Status vom 17. Juli 1888:

Schwächliches weibliches Individuum von schwachem Knochenbau, welker Musculatur, sehr geringem Fettpolster. Schleimhäute blass, stark cyanotisch. Haut im Gesicht, namentlich an der gedunsenen Nase, stark cyanotisch, an den Extremitäten tief blauroth: Endphalangen an Händen und Füssen sind trommelschlägelartig verdickt. Temperatur der Haut am Thorax und Abdomen normal, an den Extremitäten bedeutend herabgesetzt. Respiration 36, bei der Inspiration sinken die Gruben am Sternocleidomastoideus und an den Clavikeln

tief ein. Bei der Inspection des Thorax fällt die eigentümliche Form derselben auf. Der Tiefendurchmesser beträgt $14^3/_4$, der Breitendurchmesser 15 cm. Die besondere Form wird durch das abnorm gebildete Sternum bedingt. Dasselbe ist, von vorn betrachtet, sehr verbreitert, rinnenförmig ausgebuchtet; unterhalb des wenig ausgeprägten Angulus Ludovici bildet es am 3. Rippenknorpelansatz beiderseits eine starke Auftreibung der Articulatio costosternalis. Das Sternum zeigt sich bei seitlicher Ansicht an dieser Stelle stumpfwinklig geknickt: der Teil oberhalb steigt schräg nach oben, ungefähr im Winkel von 45°, der Teil unterhalb fällt steil ab. Thorax zeigt ausgesprochenes Pectus carinatum.

Ueber der Lunge lauter, voller Schall, pueriles Athmen, keine Rhonchi, Lungengrenze auf der 6. Rippe. Herzgegend leicht vorgewölbt. Pulsation ist sichtbar im 2.–6. I.-R. links und im Epigastrium. Spitzenstoss ist stark verbreitert, fühlbar im 4.—6. I.-R. links bis 2 cm ausserhalb der Mammillarlinie, am stärksten in der Linie selbst. Die Herzdämpfung beginnt im 2. I.-R. links und geht bogenförmig bis 2 cm jenseits der Mammillarlinie im 6. I.-R. links, nach rechts reicht sie bis zur Mitte des Sternums.

Auscultation ergiebt:

An der Spitze gespaltenen 1. Ton, der zuweilen in ein Geräusch übergeht, 2. Ton rein. An der Aorta schwache reine Töne, ebenso die Tricuspidaltöne. An der Pulmonalis 1. Ton von einem feinen systolischen

Blasen begleitet, 2. Ton deutlich und rein. Die Herzaction selbst ist ziemlich kräftig, rythmisch. An den Carotiden nur reine Töne, ebenso am Rücken kein Geräusch. Puls beiderseits schwer fühlbar, rythmisch, unregelmässig, nicht beschleunigt.

Leber stark vergrössert, ihr unterer Rand ist 2 Querfinger breit unter dem rechten Rippenbogen fühlbar. Ebenso ist die Milz vergrössert, aber wegen Schmerzhaftigkeit nicht fühlbar.

Verdauung und Stuhl gut.

Auch in diesem Falle haben wir sämmtliche Momente für die Diagnose eines congenitalen Herzfehlers, dagegen können wir über die Frage, ob Septumdefect oder nicht, kaum entscheiden. Das systolische Geräusch, welches von der Herzspitze bis zur Herzbasis hörbar und verschieden von dem über der Pulmonalis ist, lässt sich sowohl zu gunsten eines Septumdefectes in der von Rauchfuss[1]) angegebenen Weise deuten als auch zu gunsten einer erworbenen Mitralinsufficienz. Auch die Lebensdauer und der klinische Verlauf bieten keine Unterschiede, nur die Statistik könnte einen Anhaltspunkt für Septumdefect bieten, insofern als die Stenosen mit geschlossener Kammerscheidewand nur 10% aller Pulmonalstenosen betragen (Rauchfuss[2])).

1) a. a. O. S. 95.

2) a. a. O. S. 69.

Zum Schlusse meiner Arbeit sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Unverricht, für die gütige Ueberweisung des Themas und die freundliche Unterstützung bei Anfertigung der Abhandlung meinen wärmsten Dank auszusprechen.